NEPHROPATHIE GLOMERULAIRE

Atteinte	Manifestations	PBR - MO	PBR - IF	Cause	Traitement
Syndrome néphrotique idiopathique	→ Chez l'enfant ++, plus rare chez l'adulte - Début brutal ± après infection/allergie - **Syndrome néphrotique pur** - **PBR** non systématique chez l'enfant si : 1-10 ans, SN pur, complément normal	- **Glomérules normaux** - **Lésions glomérulaires minimes** (5%) : prolifération mésangiale diffuse - **ME** : rétraction des pieds des podocytes	ø dépôt	**Primitive** : majorité des cas **Secondaire** : - Médicament : AINS, interféron, rifampicine, lithium - Lymphome de Hodgkin, LNH	**Corticothérapie** à forte dose x 4 semaine puis ↘ progressive sur 6 mois - Echec à 4 semaines : **bolus IV** - Echec à 8 semaines **= cortico-résistance** : **PBR**, ajout **IS** - Rechute à < 20 mg/j ou 3 mois après arrêt = **cortico-dépendance** : ajout **IS**
Hyalinose segmentaire et focale	- **Syndrome néphrotique** volontiers **impur**	**Dépôts hyalins** avec lésions de sclérose (hyalinose) segmentaire et focale	Dépôts **d'IgM** et de **C3** dans les lésions de HSF	**- Isolée : possible au cours de la plupart des néphropathies** - **Secondaire** : réduction néphronique (agénésie/ hypoplasie rénale, reflux vésico-urétéral, obésité), héréditaire (mutation gène podocyte), VIH	- Réponse moins bonne aux corticoïdes - Risque plus élevé d'évolution vers l'IR terminale en 5 à 20 ans - Risque de récidive en cas de transplantation élevé (30-35%), avec risque de perte du greffon
Glomérulo-néphrite extra-membraneuse	→ 1ère cause de syndrome néphrotique chez l'adulte (40%), surtout > 60 ans - **Syndrome néphrotique impur** - Complication spécifique : thrombose des veines rénales	→ ø prolifération Membrane basale glomérulaire : - Normale : **stade 1** - Epaissie et spiculée sur son versant externe : **stade 2** -Très épaissie, irrégulière: **stade 3** **Lésions surajoutés** (stade 3) : fibrose interstitielle, HSF, épaississement artérielle	**Dépôts extra-membraneux IgG ± C3**	**Primitive** (85%) : **Ac anti-PLA2R** Secondaire : - **Médicament** : AINS, D-pénicillamine, sel d'or… - **Néoplasie** : pulmonaire, sein, colorectal, mélanome… - **Lupus**, **sarcoïdose**, thyroïdite, Sjögren, CBP - Drépanocytose - Infection : VHB, VHC, syphilis, lèpre, filariose, *P. malariae*, hydatidose, bilharziose	→ ¼ rémission spontanée, ½ rémission partielle, ¼ IRC lentement progressive - **Corticothérapie/immuno-suppresseur** si facteur de mauvais pronostique : âge, sexe masculin, protéinurie persistante > 6 mois, IR initiale ou précoce, HTA, lésion histologique surajoutée
Glomérulo-néphrite à IgA	→ Adulte jeune, homme → Typiquement dans les 48h d'une **infection ORL** - **Anomalie urinaire** isolée (2/3) : hématurie surtout - **Hématurie macroscopique récidivante** - Rare : **glomérulopathie chronique, SN impur, GNRP** - ↗ **IgA sérique** (50%)	Parfois **normal** Lésions mésangiales : **hypertrophie segmentaire**, ± **prolifération** mésangiale ± Prolifération endo-capillaire ± extra-capillaire - Forme sévère : **glomérulo-sclérose, croissants épithéliaux, synéchies flocculo-capsulaires, fibrose interstitielle, lésions vasculaires**	**Dépôts mésangiaux** généralisés et diffus **d'IgA** (A1 et A2, dimériques et polymériques) **± de C3**	Primitive = **maladie de Berger** Secondaire : - **Cirrhose, éthylisme chronique** - **MICI** - **Spondylarthropathie** - **Dermatose bulleuse, psoriasis** - **Purpura rhumatoïde**	→ Généralement IRC de progression lente - Dépistage/TTT des foyers infectieux ORL et dentaires - **Corticoïdes/immuno-suppresseur** si croissants épithéliaux

Atteinte	Manifestations	PBR - MO	PBR - IF	Cause	Traitement
Glomérulo-néphrite rapidement progressive	- **Hématurie** constante - **Protéinurie** - **HTA** constante - **IR rapidement progressive** sur quelques jours/semaines ➝ Urgence diagnostique et thérapeutique	**Prolifération extra-capillaire** : « croissants extra-capillaires » avec afflux de cellules inflammatoires et dépôts de fibrine	**Dépôts linéaires d'IgG intramembraneux** : Ac anti-MBG (type 1)	**Goodpasture** : **Ac anti-MBG** - Homme jeune fumeur, sujet âgé - Prodrome : sd pseudo-grippal - **Signes pulmonaires** en 1er (2/3 des cas) : toux, dyspnée, hémoptysie, voire DRA - **GNRP**	- **Echanges plasmatiques** massifs - **Corticoïdes** : **bolus** puis **corticothérapie** 6-8 semaines - **Cyclophosphamide** ➝ Durée : > 6 mois, jusqu'à négativation des Ac - **Transplantation rénale** si > 12 mois sans récidive avec Ac négatifs
			Dépôts endo-membraneux et granuleux d'IgG ± complément : complexes immuns (type 2)	- **Lupus** - **Cryoglobulinémie** - **Purpura rhumatoïde** - **Glomérulonéphrite infectieuse**	
			ø Dépôts d'Ig : pauci-immune (type 3)	**Vascularite à ANCA :** - **Granulomatose avec polyangéite de Wegener :** signes ORL ou pulmonaires, cANCA - **Polyangéite microscopique** : pANCA	- **Attaque** (selon gravité) : corticoïdes, cyclophosphamides, rituximab, échanges plasmatiques - **Entretien** : azathioprine ou Cellcept pendant > 2 ans
Glomérulo-néphrite post-infectieuse	> 15 jours après infection - **Syndrome néphritique** : protéinurie, hématurie constante, HTA, IR modérée - ↘ **Complément** ➝ **PBR** non systématique chez l'enfant si forme typique et complément normal à 2 mois	- **Prolifération endocapillaire** diffuse avec afflux de cellules inflammatoires (PNN) - Forme sévère : **prolifération extracapillaire** associée	- **Dépôts de C3 mésangiaux** et **dans la paroi des capillaires** glomérulaires (dépôts en « ciel étoilé »), parfois volumineux **dépôts granuleux de C3 en position extramembraneuse** (« humps »)	Diagnostic différentiel : **glomérulopathie membrano-proliférative** - Primitive - Secondaire : infection, lupus	➝ Pronostic excellent : 90% guérison sans séquelle - Traitement symptomatique - ø Indication d'antibiotique
Amylose	- **SN pur, intense** - Gros reins - Atteintes : cardiaque, hépatomégalie, macroglossie, multinévrite, neuropathie végétative, diarrhée	Dépôt diffus de substance amorphe de protéines insolubles, conformation fibrillaire - **Coloration au rouge Congo** - **Biréfringents en lumière polarisée** - **Test au KMNO4** : disparition du dichroïsme si amylose AA		**Amylose AL** (chaînes légères d'Ig) : MGUS, myélome **Amylose AA** (protéine SAA) : inflammation chronique **Amylose héréditaire**	ø Traitement spécifique